

Tratamento Domiciliário com Cerezyme® para a Doença de Gaucher: Guia para o doente

Versão No. 2: Março 2011

Leia esta informação atentamente antes de iniciar o tratamento domiciliário.

- Mantenha esta informação num local de fácil acesso, pode necessitar de a reler
- Caso ainda tenha questões, contacte o seu médico assistente.
- Este medicamento foi receitado para si. Não o partilhe com terceiros, mesmo que manifestem sintomas semelhantes aos seus, porque pode ser prejudicial para eles.
- Caso ocorra alguma reacção adversa deve contactar o seu médico assistente ou o seu enfermeiro de apoio domiciliário.

Índice remissivo

A DOENÇA, O TRATAMENTO E AS PERFUSÕES EM CASA.....	2
CONDIÇÕES.....	4
COMO PREPARAR E ADMINISTRAR CEREZYME?.....	7
ANEXOS.....	13
1.1 Folheto Informativo (versão de Outubro de 2010)	14
1.2 Guia para o Doente - Instruções de Reconstituição de Cerezyme	15
1.3 Dossier	16

A Doença, o Tratamento e as Perfusões em Casa

Decidiu, em conjunto com o seu médico assistente, iniciar o tratamento domiciliário com Cerezyme®. O objectivo deste documento é fornecer informação sobre o tratamento em casa com Cerezyme.

Cerezyme é uma enzima artificial designado imiglucerase – que pode substituir o enzima β -glucosidase ácida, que está ausente ou não é suficientemente activo nas pessoas com doença de Gaucher. O Cerezyme é utilizado para o tratamento de pessoas com um diagnóstico confirmado de doença de Gaucher de Tipo I ou de Tipo III, e que apresentem sinais da doença.

Para informação adicional, por favor consulte o Folheto Informativo do Cerezyme ([ver Anexo](#)).

Tratamento Domiciliário

Actualmente, em alguns países, as pessoas com doença de Gaucher em tratamento com Cerezyme recebem as suas perfusões em casa. A decisão de receber tratamento domiciliário deve partir do seu médico assistente, com o seu consentimento, após um período de tratamento no hospital para assegurar um grau de tolerância satisfatório.

O tratamento domiciliário terá as seguintes vantagens:

- Permite receber tratamento no seu ambiente habitual
- O agendamento da perfusão tem maior flexibilidade
- Evita o tempo dispendido nas viagens e no hospital de dia
- Permite ajustar a administração da terapêutica ao programa escolar
- Facilita a calendarização de actividades profissionais e sociais
- Permite efectuar o tratamento junto de familiares e amigos

No início, para garantir as boas condições de administração, um enfermeiro treinado em tratamento domiciliário encarregar-se-á de todo o procedimento e além disso irá dar-lhe

formação e acompanhamento adequados (ou a um familiar seu). Mais tarde poderá debater com ele e com o seu médico a possibilidade de outras opções para a administração de Cerezyme.

Caso sinta quaisquer efeitos secundários com o tratamento deve alertar imediatamente o seu médico ou o seu enfermeiro domiciliário. Os efeitos secundários frequentes (que ocorrem em mais de 1 em 100 doentes) são falta de ar, tosse, urticária/ inchaço localizado na pele ou na mucosa da boca ou da garganta, comichão e pele irritada. Alguns efeitos secundários foram observados sobretudo durante a administração do medicamento ou pouco tempo depois. Estes incluíram comichão, rubor, urticária/inchaço localizado na pele ou na mucosa da boca ou garganta, desconforto torácico, frequência cardíaca aumentada, pele azulada, falta de ar, uma sensação de formigueiro, picadas, ardor ou dormência da pele, diminuição da pressão arterial e dores nas costas. Caso o doente sinta algum efeito secundário durante a perfusão, **esta deve ser imediatamente interrompida** e deve contactar de imediato o médico assistente ou enfermeiro domiciliário. As perfusões subsequentes podem ter de ser realizadas no hospital.

Nota: A dose, e a velocidade de perfusão, enquanto em casa, são determinadas exclusivamente pelo médico assistente como referido no Dossier, e não podem ser alteradas sem o seu consentimento e a supervisão do enfermeiro domiciliário.

Condições

Doente

- O ambiente familiar deve ser propício para a perfusão em casa, incluindo um ambiente limpo, com electricidade, água, acesso a telefone, frigorífico e espaço físico para o armazenamento do Cerezyme e dos outros materiais para perfusão.
- O doente deve possuir condições de saúde suficientes para receber tratamento em casa. O médico assistente é responsável pela recomendação/autorização para tratamento domiciliário
- O doente deve ter veias acessíveis que permitam a inserção de uma agulha de perfusão. Caso tenha um acesso venoso central, deve ser capaz de inserir adequadamente a agulha de perfusão.
- O doente e/ou seu familiar devem ter sido informados com clareza pelo médico assistente sobre o tratamento a efectuar em casa, os riscos associados e possíveis complicações deste e sobre a disponibilização de assistência médica domiciliária.
- O doente e/ou seu familiar devem ter uma boa compreensão da doença de Gaucher, capacidade para reconhecer efeitos secundários e compreender o procedimento a seguir na eventualidade da sua ocorrência.
- O doente e/ou seu familiar foram adequadamente treinados nos procedimentos de reconstituição e perfusão com Cerezyme.

Enfermeiro domiciliário

- O enfermeiro domiciliário deve estar habilitado a realizar perfusões intravenosas (IV).
- O enfermeiro domiciliário recebeu formação sobre a administração de Cerezyme, conhece os efeitos secundários possíveis e os procedimentos a seguir na eventualidade da sua ocorrência.
- O enfermeiro domiciliário determinará com o doente e/ou seu familiar o tipo de apoio necessário.
- O enfermeiro domiciliário terá uma função coordenadora junto com o médico assistente e o doente/familiar na organização do tratamento domiciliário.
- O enfermeiro seguirá rigorosamente as indicações do médico assistente, tal como registadas no Dossier, relativamente à posologia e velocidade de administração de Cerezyme.
- O enfermeiro domiciliário registará cada administração de Cerezyme no Dossier, não esquecendo de registar o nº do lote do medicamento administrado.

- Caso ocorra um efeito secundário, durante ou imediatamente após a sua realização (i.e. reacção associada à perfusão) o enfermeiro domiciliário/o doente/o familiar deve interromper a perfusão e entrar em contacto com o médico assistente e/ou ligar para o número de emergência nacional conforme lista de números telefónicos constante no Dossier.

Médico Assistente

- O médico assistente é responsável por iniciar todo o processo administrativo, de forma a permitir que os outros intervenientes (farmácia, enfermeiro, doente, familiar) lhe possam dar seguimento.
- O médico assistente é responsável pela determinação da dose e da velocidade de perfusão de Cerezyme, e deve registá-las no Dossier. Quaisquer alterações devem ser claramente comunicadas ao doente e descritas no Dossier.

Familiar

Recomenda-se que um familiar acompanhe o doente durante as perfusões.

O Dossier

- O Dossier serve de meio de comunicação entre todos os envolvidos no tratamento domiciliário de Cerezyme.
- O Dossier deve ser mantido em sua casa e deve ser actualizado, consoante o caso, pelo doente, pelo seu familiar ou pelo enfermeiro domiciliário, de cada vez que o Cerezyme é administrado.
- No dossier, o médico assistente deve registar com clareza a dose e a velocidade de perfusão de Cerezyme, bem como todas as alterações que efectuar.
- O enfermeiro domiciliário deve registar todas as ocorrências e acções estabelecidas durante a primeira visita e o doente, ou o familiar ou o enfermeiro domiciliário regista depois toda a informação relevante de visitas subsequentes.
- O doente e/ou o familiar e/ou o enfermeiro seguirá rigorosamente as indicações do médico assistente, tal como registadas no dossier, relativamente à posologia e velocidade de perfusão de Cerezyme.
- O doente e/ou o familiar e/ou o enfermeiro registará cada administração de Cerezyme no Dossier não devendo esquecer de registar o nº do lote do medicamento administrado.
- O doente e/ou o familiar deve levar o dossier consigo para todas as consultas de acompanhamento no hospital e voltar a trazê-lo para casa.

- No Dossier, o doente, ou o familiar, ou o enfermeiro domiciliário registará com clareza que acções foram tomadas para os efeitos secundários relacionados com a perfusão, com base nas instruções do médico assistente ou enfermeiro domiciliário.

Farmácia e material para perfusão

- A terapêutica e todo o equipamento necessário serão disponibilizados de acordo com o quadro regulamentar aplicável e o que for localmente estabelecido.
- Deve ser tido em especial atenção o transporte do medicamento e do respectivo material para perfusão, os quais devem estar devidamente acondicionados tendo em conta a temperatura a que têm que ser mantidos durante esse período.

Treino na Administração de Cerezyme

Em princípio, as instruções iniciais serão dadas no Hospital. O grau de apoio que o enfermeiro domiciliário deverá disponibilizar será debatido e aceite por si e/ou pelo seu familiar e pelo seu médico assistente.

Caso prefira receber apoio total para a perfusão domiciliária, o enfermeiro domiciliário encarregar-se-á da totalidade dos procedimentos.

Caso prefira encarregar-se pessoalmente de todos os procedimentos, ou com o auxílio do seu familiar, você e/ou o seu familiar receberão treino ministrado pelo enfermeiro domiciliário enquanto a perfusão é preparada. O enfermeiro domiciliário explicará e demonstrará todos os procedimentos relacionados com a perfusão, tanto a si como ao seu familiar.

Nas visitas subsequentes, o enfermeiro domiciliário estará presente para prestar assistência, caso esta seja necessária, mas você e/ou o seu familiar irão, progressivamente, efectuando os passos da administração, sob a supervisão do enfermeiro domiciliário, até se sentirem totalmente confortáveis com a totalidade dos procedimentos da perfusão.

Durante a reconstituição e administração de Cerezyme, os procedimentos descritos no Folheto Informativo devem ser cuidadosamente seguidos ([ver anexo "Folheto Informativo"](#)).

Como preparar e administrar Cerezyme?

Material necessário:

Através de uma receita apropriada será fornecido pelo Hospital/Farmácia ao doente ou a um terceiro (por ex. um familiar):

- Frascos de Cerezyme (400 U por frasco); Deve ser armazenado a uma temperatura entre +2°C e +8°C
- Água Destilada para Injectáveis para reconstituir o Cerezyme
 - Soro Fisiológico a 0,9%; 2 x 100 ml para administração IV com o Cerezyme
 - Soro Fisiológico a 0,9%; 2 x 50 ml para deixar correr na veia antes e depois da perfusão para lavar o sistema
- Clorhexidina a 0.5% em Álcool a 70% (solução antiséptica)
- Número apropriado de seringas de 10ml e 50ml, dependendo da dose de Cerezyme
- 3 x agulhas hipodérmicas estéreis (1,1 x 40 mm)
- 1 x agulha borboleta (*butterfly*)
- Filtro "em linha" com baixa ligação a proteínas, com 0.2 micron de calibre
- Tabuleiro para agulhas hipodérmicas
- Adesivo anti-alérgico
- Toalhetes com álcool
- Contentor para cortantes/perfurantes
- Solução para lavagem das mãos
- Materiais adicionais para utilizar uma via de acesso venoso
 - Heparina
 - Agulhas para heparina
 - Embalagem de material de penso
 - Luvas esterilizadas
- Medicação de emergência considerado necessário (ex: anti-histamínicos /ou corticosteróides)



Preparação

1. Preparar uma área de trabalho limpa, e dispor o material necessário.
2. Os frascos de Cerezyme devem ser retirados do frigorífico cerca de 30 minutos antes da preparação de modo a que atinjam a temperatura ambiente.
3. Confirmar a data de validade impressa no fundo da embalagem (não utilizar Cerezyme fora da validade).
4. Verificar se o número de frascos recebidos é o correcto.
5. Preparar apenas o número de frascos necessários para uma perfusão
6. (*Nota:* O Cerezyme, quando estiver reconstituído ou diluído, não pode ser armazenado para ser mais tarde utilizado).

Reconstituição de Cerezyme

1. Remover a cápsula descartável do frasco de Cerezyme.
2. Desinfectar a rolha de borracha do frasco de Cerezyme com clorhexidina e deixar secar ao ar.
3. Abrir a água esterilizada para injectáveis.
4. Retirar com a seringa a quantidade adequada de água, em ml.
 - Os frascos de 400 U devem ser reconstituídos com 10,2 ml de água para injectáveis; após reconstituição, o volume será de 10,6 ml.
5. Injectar cuidadosamente a água para injectáveis num frasco de Cerezyme.
6. Repetir o procedimento para tantos frascos de Cerezyme quanto necessário.
7. Agitar cuidadosamente os frascos para homogeneizar a solução (evitar agitar vigorosamente os frascos durante a reconstituição, de modo a prevenir a formação de espuma).
8. Após a mistura poderão surgir pequenas bolhas.
9. Deixar a solução repousar durante alguns minutos para permitir que algumas bolhas que possam surgir desapareçam, e para assegurar que a solução está adequadamente reconstituída.
10. Após a reconstituição, o Cerezyme deve ser examinado visualmente antes de ser utilizado. Dado ser uma solução proteica, uma ligeira floculação (descrita como finas fibras translúcidas) pode ocorrer ocasionalmente após a diluição. A solução reconstituída deve ser um líquido límpido e incolor, livre de partículas estranhas.



11. Se se notar a presença de partículas estranhas ou descoloração do líquido, não utilizar o produto; contactar o enfermeiro domiciliário.

Diluição

1. Desinfectar a cápsula/abertura de 1 ou dois sacos de solução de soro fisiológico a 0,9% utilizando clorhexidina e deixar secar ao ar.
2. Calcular a quantidade de solução reconstituída de Cerezyme presente nos frascos e retirar a mesma quantidade de um saco de Soro Fisiológico a 0,9%, criando assim espaço para adicionar a solução reconstituída de Cerezyme. Eliminar essa quantidade de Soro Fisiológico que acabou de se retirar dos sacos.

Por exemplo, se a quantidade prescrita for 3 frascos de Cerezyme de 400 unidades, deve-se remover 30 ml (=3 x 10 ml) de solução de Soro Fisiológico do saco de Soro Fisiológico. Nunca se deve remover mais de metade do conteúdo de um saco de Soro Fisiológico, para que fique assegurado que pelo menos metade da solução diluída é Soro Fisiológico.

3. Utilizando uma ou mais seringas de 50ml, retirar 10 ml de cada frasco reconstituído de 400U para minimizar o número de manipulações. No momento em que estas quantidades forem retiradas, o produto reconstituído não deve conter qualquer espuma.
4. De seguida, injectar cuidadosamente o volume total de Cerezyme reconstituído no saco de solução de *Soro Fisiológico* a 0,9%.
5. Agitar cuidadosamente esta solução de Cerezyme.
6. Durante a administração, a solução diluída deve ser filtrada através de um Filtro "em linha" com baixa ligação a proteínas, com 0.2 micron de calibre.

Enchimento da Linha de Perfusão

1. Retirar o sistema de perfusão da embalagem e fechar o "clamp" para o encerrar.
2. Ligar a extremidade aguçada ao saco de *Soro Fisiológico* a 0,9% e preencher o sistema de perfusão segurando a câmara de gotejamento na vertical e abrindo o "clamp".
3. Preencher completamente o sistema, remover todas as bolhas de ar que possam existir e depois fechar o "clamp".
4. Ligar o saco de perfusão que contém Cerezyme ao tubo em "Y".

Inserir a agulha no acesso venoso

1. Primeiro deve assegurar-se de que tem adesivo pronto para ser usado, e de que o sistema de perfusão com todos os sacos necessários está ao alcance. Colocar a Clorohexidina e algumas compressas também ao alcance.
2. Retirar a agulha borboleta da sua embalagem.
3. O doente deve sentar-se e apoiar um braço sobre a mesa, de preferência num local bem limpo.
4. O garrote deve ser colocado e a área onde se vai inserir a agulha deve ser desinfetada e deixada secar.
5. A pele deve ser esticada sendo então inserida a agulha, com a parte romba do bisel virada para cima, num ligeiro ângulo através da pele e dentro da veia. Quando a agulha tiver entrado na veia, o sangue começará a subir no sistema.
6. A agulha deverá ser inserida dentro da veia aproximadamente 0,5 cm, para que esta não saia da veia. Prender a agulha borboleta à pele com adesivo.
7. Desapertar o garrote e remover a tampa do tubo da agulha borboleta, que se encherá com sangue. Se isto não suceder, é sinal de que a agulha não está correctamente colocada na veia. Deve, nesse caso, ser repetido o procedimento, com uma agulha nova.
8. Colocar o saco de perfusão previamente preparado no respectivo suporte e abrir a válvula. O doente deve manter-se confortavelmente sentado e relaxado enquanto a perfusão se processa.



Administração

A solução reconstituída deve ser administrada como prescrito até 3 horas após a preparação. O produto diluído em soro fisiológico a 0,9% manterá a sua estabilidade até 24 horas após preparação, se for conservado entre 2°C e 8°C, e protegido da luz.

A dose de Cerezyme, a sua velocidade de perfusão e qualquer modificação serão determinadas pelo médico assistente.

Quando a perfusão de Cerezyme tiver terminado, o sistema deve ser lavado com soro fisiológico a 0,9% administrado à mesma velocidade de perfusão, e só depois disso a agulha borboleta deve ser removida.

No caso de acesso venoso central

Se o doente tiver um acesso venoso central para administração de Cerezyme, ele e/ou o seu familiar devem ser instruídos sobre como manusear o dispositivo.

O tratamento domiciliário adequado de um acesso venoso central envolve lavagens regulares com heparina para prevenir a coagulação, bem como cuidados de esterilização para manter o dispositivo livre de agentes infecciosos. São necessários os passos seguintes:

- Quando está a ser utilizado, o dispositivo deve ser coberto com um campo oclusivo transparente. Este procedimento não é necessário quando o dispositivo não está a ser utilizado.
- Lavar o sistema antes e depois de cada utilização, injectando 5ml de soro fisiológico.
- Lavar o sistema depois de cada utilização injectando 5 ml de heparina (100 U/mL).

Informação de Segurança

Caso ocorram reacções adversas durante a perfusão, ou caso o doente se sinta mal durante ou após o tratamento, a administração do medicamento deve ser imediatamente interrompida e deve contactar de imediato o enfermeiro domiciliário ou o médico assistente. Os efeitos secundários frequentes (que ocorrem em mais de 1 em 100 doentes) são: falta de ar, tosse, urticária / inchaço localizado na pele ou no revestimento da boca ou da garganta, comichão, pele irritada. Alguns efeitos secundários observados primariamente durante a administração do medicamento ou pouco tempo depois. Estes incluíram comichão, rubor, urticária/inchaço localizado na pele ou no revestimento da boca ou garganta, desconforto torácico, frequência cardíaca aumentada, pele azulada, falta de ar, uma sensação de formigueiro, picadas, ardor ou dormência da pele, diminuição da pressão arterial e dores nas costas. Caso o doente sinta algum destes sintomas durante a perfusão, **esta deve ser imediatamente interrompida** e deve procurar-se conselho junto do médico assistente ou do enfermeiro domiciliário. Todos os efeitos secundários devem ser registados no dossier.

Caso o doente sinta quaisquer efeitos secundários durante o tratamento ou pouco depois que exijam atenção/intervenção imediata, deve contactar-se imediatamente o enfermeiro domiciliário e/ou o médico assistente. (ver Dossier).

Se houver dúvidas ou se alguém se aperceber de que ocorreu um erro na preparação e/ou administração do medicamento deve contactar-se imediatamente o enfermeiro domiciliário e/ou o médico assistente.

Anexos

1.1 Folheto Informativo (versão de Outubro de 2010)

FOLHETO INFORMATIVO: INFORMAÇÃO PARA O UTILIZADOR

Cerezyme 400 U pó para concentrado para solução para perfusão.

Imiglucerase

Leia atentamente este folheto antes de utilizar este medicamento.

- Conserve este folheto. Pode ter necessidade de o reler.
- Caso ainda tenha dúvidas, fale com o seu médico ou farmacêutico.
- Este medicamento foi receitado para si. Não deve dá-lo a outros; o medicamento pode ser-lhes prejudicial, mesmo que apresentem os mesmos sintomas.
- Se algum dos efeitos secundários se agravar, ou se detectar quaisquer efeitos secundários não mencionados neste folheto, informe o seu médico ou farmacêutico.

Neste folheto:

1. O que é Cerezyme e para que é utilizado.
2. Antes de utilizar Cerezyme.
3. Como utilizar Cerezyme.
4. Efeitos secundários possíveis.
5. Como conservar Cerezyme.
6. Outras informações.

1. O QUE É CERZYME E PARA QUE É UTILIZADO

Cerezyme é utilizado para o tratamento de doentes com um diagnóstico confirmado de doença de Gaucher de Tipo I ou Tipo 3, e que apresentem sinais da doença como por exemplo: anemia (número reduzido de glóbulos vermelhos), tendência para sangrar facilmente (devido a número reduzido de plaquetas – um tipo de células do sangue), aumento do baço ou do fígado ou doença óssea.

As pessoas com doença de Gaucher têm níveis baixos de uma enzima chamada β -glucosidase ácida. Esta enzima ajuda o organismo a controlar os níveis de glucosilceramida. A glucosilceramida é uma substância natural do organismo, constituída por açúcar e gordura. Na doença de Gaucher, os níveis de glucosilceramida podem atingir níveis demasiado elevados.

Cerezyme é uma enzima artificial chamada imiglucerase – esta pode substituir a enzima β -glucosidase ácida, que está ausente ou não é suficientemente activa nos doentes com doença de Gaucher.

A informação deste folheto aplica-se a todos os grupos, incluindo as crianças, adolescentes, adultos e idosos.

2. ANTES DE UTILIZAR CERZYME

Não utilize Cerezyme:

- Se tem alergia (hipersensibilidade) à imiglucerase ou
- se tem alergia a qualquer outro componente de Cerezyme.

Tome especial cuidado com Cerezyme:

- Se for tratado com Cerezyme, poderá ter uma reacção alérgica enquanto o medicamento lhe está a ser administrado, ou algum tempo depois. Caso tenha uma reacção deste tipo, deve **informar imediatamente o seu médico**. O seu médico poderá fazer um teste para saber se você tem uma reacção alérgica à imiglucerase.
- Alguns doentes com doença de Gaucher têm pressão arterial elevada nos pulmões (hipertensão pulmonar). A causa pode ser desconhecida, ou pode dever-se a problemas no coração, nos

pulmões ou no fígado. Pode ocorrer quer os doentes sejam tratados com Cerezyme ou não. Mas, caso sofra de qualquer **falta de ar**, deve informar o seu médico.

Ao utilizar Cerezyme com outros medicamentos:

Informe o seu médico ou farmacêutico se estiver a tomar ou tiver tomado recentemente outros medicamentos, incluindo medicamentos obtidos sem receita médica.

Cerezyme não deve administrar-se conjuntamente com outros medicamentos na mesma perfusão.

Gravidez e aleitamento

Caso esteja grávida ou pense que poderá estar, consulte o seu médico ou farmacêutico antes de utilizar este medicamento. Recomenda-se cuidado na utilização de Cerezyme durante a gravidez e aleitamento.

Informações importantes sobre alguns componentes de Cerezyme

Este medicamento contém sódio e é administrado numa solução intravenosa de cloreto de sódio a 0,9%. A ser tomado em consideração por doentes com uma dieta de sódio controlada.

3. COMO UTILIZAR CEREZYME

Instruções para uma utilização apropriada

Cerezyme é administrado através de soro numa veia (por perfusão intravenosa).

É fornecido sob a forma de pó, que é misturado com água esterilizada antes da administração.

Cerezyme é utilizado apenas sob a supervisão de um médico com conhecimento do tratamento da doença de Gaucher. . O seu médico pode aconselhá-lo a ser tratado em casa, desde que cumpra determinados critérios. Contacte o seu médico se preferir ser tratado em casa.

A sua dose será específica para si. O seu médico irá determinar a sua dose com base na gravidade dos seus sintomas e em outros factores. A dose recomendada de Cerezyme é de 60 unidades/kg de peso corporal, administradas uma vez a cada 2 semanas.

O seu médico irá verificar atentamente a sua resposta ao tratamento, e poderá alterar a sua dose (aumentar ou diminuir a dose) até encontrar a melhor dose para controlar os seus sintomas.

Assim que tiver encontrado esta dose, o seu médico irá ainda continuar a verificar as suas respostas para se certificar de que está a utilizar a dose certa. Isto poderá ocorrer a cada 6 ou 12 meses.

Não existe informação acerca do efeito de Cerezyme nos sintomas cerebrais de doentes com doença de Gaucher neuropática crónica. Por conseguinte, não pode recomendar-se nenhum regime posológico especial.

O Registo de Gaucher do ICGG

Pode pedir ao seu médico que registe os seus dados clínicos no “Registo de Gaucher do ICGG”. Os objectivos deste registo consistem em aumentar a compreensão da doença de Gaucher e verificar até que ponto a terapêutica de substituição enzimática, como Cerezyme, tem bons resultados. Tal deve conduzir a uma melhoria na utilização segura e eficaz de Cerezyme. Os seus dados clínicos serão registados de forma anónima – ninguém saberá que as informações são sobre si.

Se utilizar mais Cerezyme do que deveria

Não se registaram casos de sobredosagem com Cerezyme.

Caso se tenha esquecido de utilizar Cerezyme

Caso tenha falhado uma perfusão, contacte o seu médico.

Caso ainda tenha dúvidas sobre a utilização deste medicamento, fale com o seu médico ou farmacêutico.

4. EFEITOS SECUNDÁRIOS POSSÍVEIS

Como todos os medicamentos, Cerezyme pode causar efeitos secundários, no entanto estes não se manifestam em todas as pessoas.

Caso sinta quaisquer efeitos secundários graves ou efeitos secundários que não estejam mencionados a seguir, **informe imediatamente o seu médico**.

Os **efeitos secundários frequentes** (que ocorrem em mais de 1 em 100 doentes) são:

- falta de ar
- tosse
- urticária / inchaço localizado na pele ou no revestimento da boca ou da garganta
- comichão
- pele irritada

Os **efeitos secundários pouco frequentes** (que ocorrem em mais de 1 em 1000 doentes) são:

- tonturas
- dor de cabeça
- sensação de formigueiro, picadas, ardor ou dormência da pele
- frequência cardíaca aumentada
- pele azulada
- vermelhidão
- diminuição da pressão arterial
- vômitos
- náusea
- câibras abdominais
- diarreia
- dor nas articulações
- desconforto no local de perfusão
- ardor no local de perfusão
- inchaço no local de perfusão
- abscesso estéril no local da injeção
- desconforto torácico
- febre
- arrepios
- fadiga
- dores nas costas

Alguns efeitos secundários observados primariamente durante a administração do medicamento ou pouco tempo depois Estes incluíram comichão, rubor, urticária/inchaço localizado na pele ou no revestimento da boca ou garganta, desconforto torácico, frequência cardíaca aumentada, pele azulada, falta de ar, uma sensação de formigueiro, picadas, ardor ou dormência da pele, diminuição da pressão arterial e dores nas costas. Caso sinta algum destes sintomas, **informe imediatamente o seu médico**. Pode necessitar que lhe sejam administrados medicamentos adicionais para prevenir uma reacção alérgica (por ex. anti-histamínicos e/ou corticosteróides).

Se algum destes efeitos secundários se agravar, ou se detectar quaisquer efeitos secundários não mencionados neste folheto, informe o seu médico ou farmacêutico.

5. COMO CONSERVAR CEREZYME

Manter fora do alcance e da vista das crianças.

Não utilize Cerezyme após o prazo de validade impresso no rótulo a seguir a "VAL". O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.

Frascos para injectáveis não abertos:

Conservar no frigorífico (2°C – 8°C).

Solução diluída:

Recomenda-se que Cerezyme seja utilizado imediatamente após ter sido reconstituído com água para preparação de injectáveis. A solução não pode ser conservada no frasco para injectáveis e deve ser prontamente diluída num saco de perfusão; só a solução diluída pode conservar-se até 24 horas se for mantida a (2°C – 8°C) e em local escuro.

Os medicamentos não devem ser eliminados na canalização ou no lixo doméstico. Pergunte ao seu farmacêutico como eliminar os medicamentos de que já não necessita. Estas medidas irão ajudar a proteger o ambiente.

6. OUTRAS INFORMAÇÕES

Qual a composição de Cerezyme

- A substância activa é imiglucerase. A imiglucerase é uma forma modificada da enzima humana β -glucosidase ácida, produzida através de tecnologia de ADN recombinante. Um frasco para injectáveis contém 400 unidades de imiglucerase. Após a reconstituição, a solução contém 40 unidades de imiglucerase por ml.
- Os outros componentes são:
 - Manitol, Citrato de sódio, Ácido cítrico mono-hidratado, Polissorbato 80

Qual o aspecto de Cerezyme e conteúdo da embalagem

Cerezyme, 400 U, apresenta-se sob a forma de pó para concentrado para solução para perfusão (numa embalagem com 1, 5 ou 25 frascos para injectáveis). É possível que não sejam comercializadas todas as apresentações.

Cerezyme é fornecido como um pó branco a esbranquiçado. Após a reconstituição, apresenta-se como um líquido límpido, incolor, sem partículas estranhas. A solução reconstituída tem de sofrer uma diluição adicional.

Titular da Autorização de Introdução no Mercado e Fabricante

Titular da Autorização de Introdução no Mercado

Genzyme Europe B.V., Gooimeer 10, 1411 DD, Naarden, Holanda

Fabricante

Genzyme Ltd., 37 Hollands Road, Haverhill, Suffolk CB9 8PU, Reino Unido

Para quaisquer informações sobre este medicamento, queira contactar o representante local do Titular da Autorização de Introdução no Mercado.

België/Belgique/Belgien/ Luxemburg/Luxembourg Genzyme Belgium N.V., Tél/Tel: +32 2 714 17 11	Magyarország Genzyme Europe B.V. Képviselő Tel: +36 1 310 7440
България Търговско представителство на Genzyme CEE GmbH Тел. +359 2 971 1001	Nederland Genzyme Europe B.V., Tel: +31 35 6991200
Česká Republika/Slovenská Republika/ Slovenija Genzyme Czech s.r.o. Tel: +420 221 722 511	Österreich Genzyme Austria GmbH, Tel: +43 1 774 65 38
Danmark/Norge/Sverige/Suomi/Finland/ Ísland Genzyme A/S, (Danmark/Tanska/Danmörk), Tlf/Puh./Sími: +45 32712600	Polska/Eesti/Latvija/Lietuva Genzyme Polska Sp. z o. o. (Poola/Polija/Lenkija), Tel: + 48 22 24 60 900
Deutschland Genzyme GmbH, Tel: +49 610236740	Portugal Genzyme Portugal, S.A. Tel: +351 21 422 0100
Ελλάδα/Κύπρος Genzyme Hellas Ltd. (Ελλάδα) Τηλ: +30 210 99 49 270	România Genzyme CEE GmbH- Reprezentanta pentru România Tel: +40212434228
España Genzyme, S.L.U., Tel: +34 91 6591670	United Kingdom/Ireland Genzyme Therapeutics Ltd. (United Kingdom), Tel: +44 1865 405200
France Genzyme S.A.S, Tél: + 33 (0) 825 825 863	
Italia/Malta Genzyme Srl (Italia/Italja), Tel: +39 059 349811	

Este folheto foi aprovado pela última vez em: 10/2010

Informação pormenorizada sobre este medicamento está disponível na Internet no *site* da Agência Europeia de Medicamentos: <http://www.ema.europa.eu/>. Também existem *links* para outros *sites* sobre doenças raras e tratamentos.

<-----

A informação que se segue destina-se apenas aos médicos e aos profissionais de saúde:

Instruções de utilização – reconstituição, diluição e administração

Cada frasco para injetáveis de Cerezyme destina-se a utilização única apenas. Após a reconstituição, cada frasco para injetáveis de Cerezyme contém 400 unidades de imiglucerase em 10,0 ml (40 unidades por ml).

Calcular o número de frascos a reconstituir com base na dosagem e regime do doente e retirá-los do ambiente refrigerado.

Utilizar uma técnica asséptica

Reconstituição

Reconstituir cada frasco com 10,2 ml de água para preparações injectáveis; evitar o contacto brusco da água para preparações injectáveis com o pó, misturando suavemente, de forma a evitar que a solução produza espuma; o volume reconstituído é de 10,6 ml. O pH da solução reconstituída é, aproximadamente, de 6,1.

Após a reconstituição, apresenta-se como um líquido límpido, incolor, sem matérias estranhas. A solução reconstituída tem de sofrer uma diluição adicional. Antes da diluição seguinte o produto reconstituído deve ser visualmente inspeccionado quanto à presença de partículas estranhas ou descoloração. Não utilizar nessas circunstâncias.

Após reconstituição, o produto deve ser diluído imediatamente e não armazenado para utilização posterior.

Diluição

A solução reconstituída contém 40 unidades de imiglucrase por ml. O volume reconstituído permite retirar com precisão 10,0 ml (equivalente a 400 unidades) de cada frasco para injectáveis.

Retirar 10,0 ml de solução reconstituída de cada frasco misturar as soluções dos diferentes frascos.

Em seguida, diluir esta mistura com uma solução endovenosa de cloreto de sódio a 0,9% para um volume total de 100 a 200 ml. Misturar suavemente a solução para perfusão.

Administração

Recomenda-se a administração da solução diluída através de um filtro em linha de 0,2 µm e baixa afinidade proteica para remoção de qualquer partícula proteica. Isto não levará a qualquer perda da actividade da imiglucrase. Recomenda-se a administração da solução diluída no prazo de 3 horas. O produto diluído numa solução endovenosa de cloreto de sódio a 0,9% mantém a estabilidade química quando conservado até 24 horas, a uma temperatura a 2°C e 8°C, ao abrigo da luz; no entanto, a segurança microbiológica depende da reconstituição e da diluição terem sido efectuadas em condições assépticas.

A Cerezyme não contém conservantes. Os produtos não utilizados ou os resíduos devem ser eliminados de acordo com as exigências.

1.2 Guia para o Doente - Instruções de Reconstituição de Cerezyme

Guia para o Doente

Instruções de Reconstituição de Cerezyme⁽¹⁾



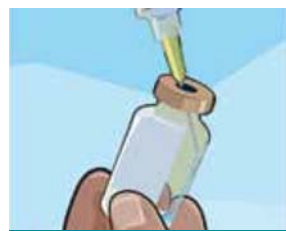
Passo 2:
Preparação do material



Passo 4: Utilizar uma técnica asséptica



Passo 6:
Retirar a água destilada



Passo 7:
Injectar a água destilada

Preparação

1. Os frascos devem ser conservados num frigorífico a uma temperatura entre 2°C e 8°C.

2. Prepare o material:

- O número de frascos necessários é determinado com base no peso corporal do doente. Cada frasco contém 400 unidades de *Imiglucerase*. Antes de proceder à reconstituição, os frascos devem ser retirados do frigorífico até que atinjam a temperatura ambiente, aproximadamente 30 minutos. Verifique a prazo de validade impresso no rótulo (não utilize Cerezyme após o prazo de validade).
- Água destilada para injectáveis para reconstituir o Cerezyme
- Soro Fisiológico a 0,9%, 2 x 100 ml ou 1 x 250 ml para administração IV
- Soro Fisiológico a 0,9%, 2 x 50 ml para limpar a via antes e depois da perfusão
- Clorhexidina a 0,5% em Álcool a 70% (solução antisséptica)
- Número apropriado de seringas de 10ml e 50ml, dependendo da dose de Cerezyme
- 3 x agulhas hipodérmicas estéreis (1,1 x 40 mm); 1 x agulha borboleta
- Filtro “em linha” com baixa ligação a proteínas, com 0,2 micron de calibre
- Tabuleiro para agulhas hipodérmicas; Fita Micropore; Toalhetes com álcool; Contentor para cortantes e perfurantes; Solução para lavagem de mãos

Reconstituição utilizando água destilada

3. Remover a cápsula descartável do frasco de Cerezyme.
4. Desinfectar a rolha de borracha do frasco de Cerezyme com clorhexidina e deixar secar ao ar.
5. Abrir a água esterilizada para injectáveis.
6. Retirar com a seringa a quantidade adequada de água, em ml: 10,2 ml de água para injectáveis para os frascos de 400 U.
7. Injectar cuidadosamente a água para injectáveis num frasco de Cerezyme.
8. Rodar cuidadosamente os frascos para homogeneizar a solução (evitar agitar vigorosamente os frascos durante a reconstituição, de modo a prevenir a formação de espuma).
9. Após a mistura poderão surgir pequenas bolhas.
10. Deixar a solução repousar durante alguns minutos para permitir que algumas bolhas que possam surgir desapareçam, e para assegurar que a solução está adequadamente reconstituída (verifique que não estão presentes partículas estranhas ou descoloração do líquido).



Passo 8: Rodar cuidadosamente o frasco utilizando um movimento circular com as mãos.



Passo 12: Retirar e descartar 10 ml (400 U frasco) do saco de soro fisiológico para cada frasco utilizado



Passo 13:
O produto reconstituído não deve conter espuma

Diluição a 0.9% NaCl

11. Desinfectar a cápsula/abertura de 1 ou 2 sacos de solução de soro fisiológico a 0,9% utilizando clorhexidina e deixar secar ao ar.
12. Calcular a quantidade de solução reconstituída de Cerezyme presente nos frascos e retirar a mesma quantidade de um saco de Soro Fisiológico a 0,9%, criando assim espaço para adicionar a solução reconstituída de Cerezyme.
Por exemplo, se a quantidade prescrita for 3 frascos de Cerezyme de 400 unidades, deve remover 30 ml (=3 x 10 ml) de solução de Soro Fisiológico do saco. Nunca se deve remover mais de metade do conteúdo de um saco de Soro Fisiológico, para que fique assegurado que pelo menos metade da solução diluída é Soro Fisiológico.
13. Utilizando uma ou mais seringas de 50 ml, retirar 10 ml de cada frasco reconstituído de 400U. No momento em que estas quantidades forem retiradas, o produto reconstituído não deve conter qualquer espuma. De seguida, injectar cuidadosamente o volume total de Cerezyme reconstituído no saco de solução de Soro Fisiológico a 0,9%.
14. Misturar cuidadosamente esta solução de Cerezyme.
15. Durante a administração, a solução diluída deve ser filtrada através de um Filtro “em linha” com baixa ligação a proteínas, com 0,2 micron de calibre.

Administração

16. A dose de Cerezyme, a sua velocidade de perfusão e qualquer modificação serão determinadas pelo médico assistente.
17. Cerezyme deve de ser administrado através de uma perfusão intravenosa.
18. A solução deve ser administrada como prescrito até 3 horas após a reconstituição.
19. Antes de iniciar a perfusão, deve preencher completamente o sistema com a solução misturada para remover todas as bolhas de ar que possam estar presentes. Para mais informação sobre o enchimento da linha de perfusão e sobre a inserção da agulha no acesso venoso deve consultar a pág. 9 e 10 do *Guia para o doente*.
20. Quando terminar a perfusão, faça passar pelo tubo, utilizando o último débito de perfusão, uma solução de cloreto de sódio para injectáveis a 0,9% para garantir a administração de Cerezyme residual.
21. De acordo com as regras de segurança microbiológica, o preparado deve ser utilizado imediatamente. Se o preparado não puder ser utilizado, pode ser conservado entre 2°C e 8°C, protegido da luz, por um período máximo de 24 horas.

Reacções Adversas

- Caso sinta quaisquer efeitos secundários durante a perfusão, **esta deve ser imediatamente interrompida** e deve procurar conselho junto do médico assistente ou enfermeiro domiciliário. Contacte rapidamente o seu médico assistente ou enfermeiro domiciliário caso se sinta mal após o tratamento.
- Os efeitos secundários frequentes (que ocorrem em mais de 1 em 100 doentes) são: falta de ar, tosse, urticária / inchaço localizado na pele ou no revestimento da boca ou da garganta, comichão, pele irritada. Alguns efeitos secundários observados primariamente durante a administração do medicamento ou pouco tempo depois. Estes incluíram comichão, rubor, urticária/inchaço localizado na pele ou no revestimento da boca ou garganta, desconforto torácico, frequência cardíaca aumentada, pele azulada, falta de ar, uma sensação de formigueiro, picadas, ardo ou dormência da pele, diminuição da pressão arterial e dores nas costas.

Tratamento domiciliário

- O ambiente familiar deve ser propício para a perfusão em casa, incluindo um ambiente limpo, com electricidade, água, acesso a telefone, frigorífico e espaço físico para armazenar Cerezyme e outros materiais para a perfusão.
- É preferível que um familiar esteja presente com o doente.
- O doente e/ou o familiar têm de receber formação sobre os procedimentos de reconstituição e perfusão de Cerezyme.
- Um sistema de perfusão portátil como uma bomba perfusora pode ser utilizado (sistema de perfusão de pressão positiva).



⁽¹⁾ Cerezyme (Imiglucerase) está indicado para utilização como terapêutica enzimática de substituição de longa duração em doentes com um diagnóstico confirmado de doença de Gaucher não neuronopática (Tipo 1) ou neuronopática crónica (Tipo 3) que apresentam manifestações não neurológicas da doença clinicamente significativas.

As manifestações não neurológicas da doença de Gaucher incluem uma ou mais das seguintes condições: anemia, após exclusão de outras causas, como, por exemplo, deficiência em ferro; trombocitopenia; doença óssea, após exclusão de outras causas, como, por exemplo, deficiência de vitamina D; hepatomegalia ou esplenomegalia.

1.3 Dossier

Dossier para Tratamento Domiciliário com Cerezyme®

Dados Gerais

Doente	Nome:	
	Endereço:	
	Código Postal e Localidade:	
	Telefone:	
Enfermeiro	Nome:	
	Hospital:	
	Telefone:	
Médico Assistente	Nome:	
	Hospital:	
	Endereço:	
	Código Postal e Localidade:	
	Telefone:	
Farmácia	Nome:	
	Endereço:	
	Código Postal e Localidade:	
	Telefone:	
Número Nacional de Emergência	Telefone: 112	

Informações sobre a Administração (a preencher pelo Médico Assistente)

Início da terapêutica com Cerezyme	Data (dd-mmm-aaaa):
Data da 1ª perfusão Domiciliária	Data (dd-mmm-aaaa):
Razões para administração domiciliária de Cerezyme	
Por favor indique o apoio de enfermagem que considera necessário:	
Regime posológico de Cerezyme (dose, frequência, velocidade da perfusão)	

Informação sobre terapêutica de emergência (a ser preenchido pelo Médico Assistente)

Passos a seguir em caso de Reacções Adversas graves à Perfusão:

1. Interromper a perfusão
2. Contactar o número nacional de emergência (112)
3. Contactar o Médico Assistente

Dados de Perfusão (a ser preenchido pelo Enfermeiro Domiciliário e/ou doente e/ou familiar)

Data da perfusão	Data (dd-mmm-aaaa):
Estado geral do doente: situações específicas/ observações:	
Dose /taxa de perfusão	
Nº de frascos utilizados e nº de lote:	400 U: Lote nº
Duração da Administração	
Velocidade de Administração	
Problemas/Observações (relacionados com a perfusão, ex.: efeitos secundários)	

Data da perfusão	Data (dd-mmm-aaaa):
Estado geral do doente: situações específicas/ observações:	
Dose /taxa de perfusão	
Nº de frascos utilizados e nº de lote:	400 U: Lote nº
Duração da Administração	
Velocidade de Administração	
Problemas/Observações (relacionados com a perfusão, ex.: efeitos secundários)	

secundários)	
--------------	--

Data da perfusão	Data (dd-mmm-aaaa):
Estado geral do doente: situações específicas/ observações:	
Dose /taxa de perfusão	
Nº de frascos utilizados e nº de lote:	400 U: Lote nº
Duração da Administração	
Velocidade de Administração	
Problemas/Observações (relacionados com a perfusão, ex.: efeitos secundários)	

Data da perfusão	Data (dd-mmm-aaaa):
Estado geral do doente: situações específicas/ observações:	
Dose /taxa de perfusão	
Nº de frascos utilizados e nº de lote:	400 U: Lote nº
Duração da Administração	
Velocidade de Administração	
Problemas/Observações (relacionados com a perfusão, ex.: efeitos secundários)	